

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1966 - N° 4

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
DUPLICATIONS INTESTINALES

TRAVAIL
de la
CLINIQUE DE CHIRURGIE ET D'ORTHOPÉDIE INFANTILES
(Professeur : J. MARION)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le Mardi 11 Janvier 1966, à 18 heures.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BERTHET Jean

Né le 8 Mai 1937, à Pont-de-Beauvoisin (Savoie).



BOURG
IMPRIMERIE BERTHOD

1966

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1966 - N° 4

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
DUPLICATIONS INTESTINALES

TRAVAIL
de la
CLINIQUE DE CHIRURGIE ET D'ORTHOPÉDIE INFANTILES
(*Professeur : J. MARION*)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le Mardi 11 Janvier 1966, à 18 heures.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BERTHET Jean

Né le 8 Mai 1937, à Pont-de-Beauvoisin (Savoie).



BOURG
IMPRIMERIE BERTHOD

1966



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

M. J. LEPINE (Membre de l'Institut)	Doyen Honoraire.
M. H. HERMANN (Correspondant de l'Institut)	Doyen Honoraire.
M. J. F. CIER	Doyen.
M. M. LEVRAT	Assesseur.
M. L. REVOL	Assesseur.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON.

PROFESSEURS :

MM. CIBERT	Clinique urologique.
PONTHUS	Physique biologique.
(détaché à Beyrouth)	
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie.
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires.
CROIZAT	Clinique médicale C.
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
REVOL	Pharmacie galénique.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.
BOURRET	Médecine du Travail.
LEVRAT	Clinique médicale A.
SOHIER	Hygiène et Action sanitaire et sociale.
NETIEN	Botanique et Cryptogamie.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique.
DREVON	Pharmacie chimique et Pharmacologie.
ROCHE	Médecine légale et Déontologie.
COUDERT	Parasitologie et Pathologie exotique.
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audio-Phonologie.
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique.
THIERS	Clinique de dermatologie, syphillographie et allergologie.
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie.
CREYSEL Jean	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.
DARGENT	Clinique carcinologique.
GUICHARD	Anatomie pathologique.
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale.
LATARJET	Anatomie.
PEYCELON	Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel	Clinique médicale. D.
VACHON	Pathologie médicale.
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires.
PAPILLON Jean	Radiologie.
JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
GONIN	Thérapeutique.
MONNET	Bactériologie.
BANSSILLON	Physiologie et Pathologie obstétricales.

PROFESSEURS (suite)

MM. CHATONNET	Physiologie B.
GUINET	Clinique endocrinologique.
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique.
FREIDEL	Clinique stomatologique.
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles.
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique.
DUMONT Louis	Histologie et embryologie.
PERROT	Chimie.
CIER J. F.	Physiologie A.
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque.
MATHIEU	Clinique gynécologique.
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie.
BERTOYE	Clinique des maladies infectieuses.
VINCENT D.	Biochimie appliquée.
CIER André	Pharmacodynamie.
VIGNON	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.
X...	Chimie biologique et médicale.
X...	Clinique médicale infantile B.
X...	Clinique chirurgicale B.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine.
MANSUY	Neuro-chirurgie.
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique.
LACROIX	Hygiène et climatologie.
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique.
LECUIRE	Neuro-chirurgie.
REVOL	Médecine générale.
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale.
PONT Maurice	Médecine générale.
TRAEGER	Pathologie métabolique et rénale.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie.
FEROLDI	Anatomie pathologique.
MORET	Physique biologique.
ODDOUX	Botanique et cryptogamie.
DE SOLLIERS	Chimie analytique.
DESPIERRES	Médecine générale.
GARIN	Parasitologie.
TOLOT	Médecine du travail.
THIVOLET	Hygiène.

MAITRES DE CONFERENCES AGRÉGÉS TITULAIRES

MM. CREYSSEL Roger	Chimie biologique.
PINET	Electro-radiologie.
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie.
DESCOTES	Chirurgie générale.
JOUVET	Pathologie expérimentale.
PEYRIN	Physique biologique.
TOMMASI	Anatomie pathologique.
BUFFARD	Electro-radiologie.
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique.
de MOURGUES F.	Stomatologie.
NAUSSAC	Maladies infectieuses.
REBOUILLAT	Chirurgie générale.
ROMAGNY	Pédiatrie.
DELAHAYE J. P.	Médecine générale.
DELEUZE	Anesthésiologie.
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique.
MICHEL	Anesthésiologie.
FRANÇOIS	Pédiatrie et puériculture.
MICHOULIER	Chirurgie générale.
COLOMB	Dermatologie.
LAMBERT	Médecine générale.

MAITRES DE CONFERENCES AGRÉGÉS TITULAIRES (Suite)

MM. FRIES	Médecine générale.
GILLY	Pédiatrie.
ROBERT.	Médecine générale.
BOUCHET	Anatomie.
BETHENOD	Pédiatrie.
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie.
KALB	Pneumo-phtisiologie.
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale.
VIALA	Médecine générale.
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie.
GIROD	Histologie et Embryologie.
GRAS	Chimie biologique.
MALLEIN	Chimie analytique.
MARET	Chirurgie générale.
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie.
COLIN	Médecine légale.
BERTRAND	Chimie biologique.

MAITRES DE CONFERENCES AGRÉGÉS STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie.
RIFFAT	Hygiène.
FLANDROIS	Physiologie.
ROLLET	Pharmacie galénique.
FLEURETTE	Bactériologie.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM. MARION Pierre	Chirurgie générale.
BONAMOUR	Ophtalmologie.
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale.
DEVIC	Médecine générale.
DUMONT Martial	Obstétrique.
DURAND	Urologie.
FRANCILLON	Chirurgie générale.
SAUBIER	Chirurgie générale.
SCHOTT	Neuro-psychiatrie.
ALLEGRE	Neuro-chirurgie.
CHASSARD	Electro-radiologie.
FAYSSE	Orthopédie.
GAILLARD	Oto-Rhino-Laryngologie.
GARDE	Médecine générale.
HUGONNIER	Ophtalmologie.
MORNEX	Médecine générale.
MOUNIER-KUHN Alain	Chirurgie générale.
NORMAND	Médecine générale.
PERRIN André	Médecine générale.
DUMAS	Stomatologie.
GARMIER	Obstétrique.
NOEL	Médecine générale.
SCHNEPP	Orthopédie.
NOTTER	Gynécologie obstétricale.

EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président : M. le Professeur Joseph MARION
 Assesseurs : MM. le Professeur Agrégé R. FAYSSE
 le Professeur Agrégé JAUBERT DE BEAUJEU
 le Professeur Agrégé SAUBIER

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MA FEMME

Avec toute ma tendresse.

A MON PERE ET A MA MERE

Dont le souvenir reste si vivant.
Que l'exemple de leur vie reste
toujours pour moi un idéal à atteindre.

A MA GRAND'MERE

Que ce modeste travail soit l'expression
de ma reconnaissance et de ma très
grande affection.

A MON FRERE

A MA BELLE-MERE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JOSEPH MARION

Il nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
Nous le remercions de sa gentillesse, de
sa compréhension et lui exprimons
notre profond respect et notre admi-
ration.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. FAYSSE

Chirurgien des Hôpitaux.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JAUBERT DE BEAUJEU

Chirurgien des Hôpitaux.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SAUBIER

Chirurgien des Hôpitaux.

Ils ont accepté avec bienveillance de constituer notre jury. Nous les assurons de nos sentiments respectueux et reconnaissants.

et MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DAUDET

Chirurgien des Hôpitaux.

Que nous tenons à remercier tout particulièrement pour avoir bien voulu inspirer cette thèse et en animer la rédaction.

Nous lui exprimons notre sincère gratitude.

A NOS MAITRES
DU CENTRE HOSPITALIER DE BOURG

MESSIEURS LES DOCTEURS :

LEGER,	Médecin.
DUMONT,	—
SAINT-CYR,	—
BADOUX,	—
CONFAVREUX,	—
CHARLEUX,	—
GIGNOUX,	Chirurgien.
BONNET,	—
CHAPUIS,	—
BLANCHET,	—
MARTIN,	O. R. L.
BERTAUD,	Accoucheur.
PARRENT,	—
BOUCHEZ,	—
LOUIS,	Radiologue.
AUPLAT,	—
MASSON,	Médecin Biologiste.
BRENEZ,	Médecin Anesthésiste.

Nous les remercions de l'enseignement
qu'ils nous ont apporté, et tenons à leur
exprimer ici un hommage respectueux.

A TOUS MES CAMARADES D'INTERNAT

INTRODUCTION

Les duplications du tube digestif sont une affection relativement rare, dont la connaissance précise, au moins sur le plan anatomo-clinique, est récente.

Les thèses françaises de THOMAS (1955), HOUDOUX (1958), GOUDIE (1960) et surtout de FOUCAULT (1963) ont tenté de résoudre les différents problèmes de ces malformations.

Trois cas de duplications observés en 11 ans dans le service du Professeur J. MARION permettent d'apporter une contribution personnelle.

Enfin le dernier symposium de la société de chirurgie infantile (introduit par M. DAUDET), qui leur a été consacré le 10 Décembre 1965 nous permet, en rejetant délibérément une étude exhaustive, l'étude rigoureuse et concise d'un nombre limité de problèmes précis.

Nous envisagerons, d'une façon relativement complète, l'étude anatomique des duplications.

Nous insisterons sur des théories pathogéniques modernes sans les énoncer toutes et nous limiterons les problèmes cliniques et thérapeutiques, uniquement descriptifs et qui n'offrent plus qu'un intérêt de synthèse.

HISTORIQUE ET DEFINITION

Bien que l'on attribue à CALDER en 1733 la première description de kyste entérogène duodéno-jéjunal, on ne retrouve pas trace de cette malformation dans l'histoire des anomalies de GEOFFROY DE SAINT-HILAIRE.

Les premières observations utilisables furent rapportées à la fin du siècle dernier, mais c'est à TERRIER et LECÈNE en 1904 que revient le mérite de la première observation authentique de **kyste entéroïde** de la région iléo-cæcale, et une classification de ces kystes d'après leur topographie par rapport aux différents éléments de la paroi intestinale.

En 1907, LEWIS et THYING rapportent les premières tentatives d'explications de ces malformations.

Après ce travail fondamental, la plupart des études se bornent à rapporter des cas qui complètent la description clinique et l'aspect anatomique : [EDWARDS (1929) - HUGHES-JOHNES (1934) - HUDSON (1935) - BLACK et BENJAMIN (1936)].

En 1937, LADD et GROSS font naître le terme de « **duplication** », terme qui malgré sa commodité, ne s'imposera que lentement, trop suggestif sans doute d'une similitude morphologique, d'ailleurs souvent démentie, entre la malformation et le tube digestif adjacent.

En 1950, LOPRESTI, KAUFMAN et HAWFIELD entreprennent une refonte des 150 cas de la littérature.

En 1952, MOORE et BATTERSBY tentent une critique valable de toutes les théories explicatives en vigueur.

En 1952 et à propos de 67 cas personnels, GROSS, HOLCOMB et FARBER proposent pour la première fois le terme de « **duplication du tube digestif** » comme dénominateur commun d'un certain nombre d'affections habituellement rapportées sous de multiples appellations : kystes intestinaux congénitaux, intestins doubles, diverticules géants, diverticules de Meckel atypiques, kystes entéroïdes ou entérogènes, kystes bronchogéniques d'origine intestinale, kystes gastriques et médiastinaux... etc...

Une pareille diversité de termes correspondait sans doute à l'existence d'entités séparées, dépendant avant tout de la morphologie et de la localisation.

En précisant les 4 types anatomiques précis de ces malformations...

- *formations tubulaires*, cheminant entre les feuillets mésentériques,
- *formations en canon jumelé*, communiquant ou non avec la lumière intestinale,
- *formations kystiques*, s'étendant librement dans la cavité péritonéale,
- *formations sphériques*, contiguës avec un segment intestinal,

...en leur reconnaissant une *origine embryologique similaire*, sans aucun rapport avec leur topographie, GROSS leur accordait une double signification :

1°) une image — contenue dans le terme même de duplication — d'un véritable sosie en miniature de l'intestin normal,

2°) une définition *avant tout embryologique*.

Nous envisagerons plus loin la fragilité de ce postulat, mais il ne faudra jamais le perdre de vue sous peine de trahir l'esprit même des travaux de GROSS.

Secondairement, et sans aucun doute dans *un but de limitation*, une deuxième définition, anatomique celle-ci, était indispensable, n'apparaissant qu'en corollaire et devait satisfaire aux exigences suivantes :

Les duplications du tube digestif sont des formations sphériques ou tubulaires, présentes de la langue à l'anus, et qui comportent :

- un contact, en un point quelconque, avec le tube digestif,
- une couche musculaire lisse,
- une muqueuse de type intestinal.

La majorité des auteurs n'a pas suivi ou n'a pas lu GROSS puisque, depuis 1952, on trouve dans la littérature plus de 23 appellations différentes pour la maladie :

Cette multiplicité expliquant l'impossibilité ou l'illusion d'une biographie complète.

Jusqu'à ces dernières années, les publications de langue française étaient peu nombreuses. Mais en 1951, au XIII^e Congrès des Pédiâtres de langue française, FÈVRE, BARCAT et DUHAMEL tentent d'officialiser, pour la même malformation, et surtout pour ses manifestations néonatales, le terme français de « **dédoublement** », moins équivoque que celui de duplicité.

Les communications de BARCAT (1949), PROCHANTZ et MINKOWSKY (1951), HENNEMANE (1959), CALDERA, GOUDIE et ROSSIER (1960), SALMON (1960), J. MARION et DAUDET (1960 et 1963), PELLERIN et LANGUEPIN (1962), augmentent le nombre des cas publiés, mais n'apportent aucun éclaircissement pathogénique.

ETIOLOGIE

La fréquence des duplications est extrêmement variable ; faible jusqu'en 1950, elle semble en augmentation puisqu'on en relève actuellement environ 792 dans la littérature.

Mais sans doute une meilleure connaissance de l'affection suffit-elle à expliquer l'inflation actuelle du nombre des cas.

L'incidence du sexe est variable, cependant, s'il existe une prédominance indiscutable du sexe masculin dans le domaine de l'intestin grêle, il existe un avantage féminin dans les localisations colo-rectales.

L'âge de la révélation de l'anomalie est évidemment et avant tout celui de la première enfance :

20 % des duplications sont découvertes au cours du 1^{er} mois de la vie, 75 % dans les deux premières années, les 5 % restant atteignent l'âge adulte.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous nous contenterons d'en donner les principaux caractères : leur connaissance n'a d'ailleurs pas qu'un intérêt **descriptif**,

- leur *morphologie* favorise les indications opératoires,
- leur *topographie* apporte des éléments indispensables à la compréhension pathogénique,
- leur *aspect microscopique* vient compléter les exigences de GROSS.

A) MORPHOLOGIE

Elle permet de distinguer :

1°) La forme de la duplication.

- a) Les formes **kystiques** représentent 94 % des 773 duplications utilisables de la littérature - DOHN (1951), PENITSCHKA (1957).

Ces kystes, le plus souvent sphériques, sont parfois polylobés ou allongés.

Ils se rencontrent avec prédilection dans l'étage thoracique et jéuno-iléal.

b) Les formes **tubulaires** (6 %) - SIEBER (1956), GROSS (1952).

Schématisent la forme intestinale, mais avec de nombreuses irrégularités de calibre.

Les deux aspects morphologiques, peuvent d'ailleurs s'associer.

2°) **La Communication.**

Elle existe dans 20 % des cas entre l'intestin et la malformation : c'est surtout le fait des formes tubulaires.

L'orifice de communication est très variable dans ses *dimensions* allant du simple pertuis au calibre de la duplication, auquel il est parfois même supérieur en raison de sa disposition en sifflet.

Unique en général, la communication s'ouvre dans 75 % des cas à l'extrémité distale.

3°) **Les dimensions.**

Elles dépendent avant tout de la morphologie.

— Les formations kystiques sont en général de dimensions modestes ; certaines sont enchassées dans l'épaisseur même de la paroi intestinale, et comparées à des billes ou des noisettes. Cependant, elles sont parfois monstrueuses et peuvent être chez le nouveau-né facteurs de dystocie (BARCAT, DOHN).

— Les formations tubulaires peuvent rester parallèles à l'intestin, s'en écarter pour se diriger vers la racine du mésentère, remonter dans le médiastin postérieur en traversant le diaphragme, à partir d'une implantation gastrique, duodénale ou jéjunale.

Les tailles extrêmes vont de 6 cm pour SCHEINE, 75 cm pour EARLE et WRENN, 95 cm pour KIMPTON CRANE à 125 cm pour J. MARION.

4°) Les rapports avec la paroi digestive.

Ils sont si étroits qu'ils constituent l'une des conditions de la définition de GROSS.

La règle de leur siège sur le versant mésentérique de l'anse intestinale n'est valable que pour les localisations jéjuno-iléales et coliques, ce qui constitue d'ailleurs une première violation des travaux de GROSS.

Ces rapports sont précisés dans 8 % seulement des observations de la littérature : à la suite de TERRIER et LECÈNE, on distingue :

a) les variétés **extra-intestinales** :

entre, ou en dehors des feuillets mésentériques. (Cette dernière variété, sans contact intestinal, constituant une deuxième violation).

Certains y rattachent des formes intra-rachidiennes (NEUHAUSER, ELWOOD).

b) les variétés **juxta-intestinales** :

- Sous-séreuse, la plus fréquente,
- Intra-musculaire,
- Sous-muqueuse.

Une classification tenant compte de la possibilité de clivage chirurgical par rapport à la paroi digestive aurait sans doute plus d'intérêt, encore qu'une pareille distinction soit superflue dans certaines localisations, en raison de la disposition vasculaire.

5°) La vascularisation.

Son étude possède un intérêt thérapeutique et pathogénique.

Dans 93 % des cas (ABRAMI et DENNISON), la duplication partage l'irrigation du segment digestif adjacent, si bien que cette vascularisation commune commande une exérèse en bloc.

6°) Le contenu.

Il est d'un aspect très variable en rapport avec la nature de la muqueuse qui borde la cavité : chyleux, séreux, séro-muqueux ou hémorragique.

Son étude physico-chimique et enzymologique peut permettre des confrontations histo-chimiques intéressantes (DONOVAN, SANTULLI) et explique parfois certains désordres métaboliques.

B) REPARTITION TOPOGRAPHIQUE

Elle entre dans le cadre des recherches embryo-pathogéniques et comporte l'étude :

- du point d'implantation,
- de la direction du développement de la malformation,
- de sa topographie exacte.

Sa description complète a été minutieusement détaillée dans la thèse de FOUCAULT et nous nous bornerons à la résumer :

**1°) Les duplications de la langue et de l'œsophage cervical
(3 %) :**

Sont le plus souvent représentées par des malformations sphériques situées au niveau du Foramen Cæcum ou par des formations tubulaires latéro-œsophagiennes à trajet ascendant, ce qui permet de les différencier des diverticules pharyngés congénitaux.

Le problème des kystes du dos de la langue avec inclusion de muqueuse hétérotopique (ZACHARY) n'a pas trouvé de solution définitive.

2°) Les duplications thoraciques (19 %) :

Siègent le plus souvent dans le médiastin postérieur et affectent une allure kystique para-œsophagienne droite ou gauche.

En général, non communicantes, leur adhérence à l'œsophage est lâche.

3°) Les duplications gastriques (5 %) - LEWIS :

— Où l'on note une prédominance de la localisation sur la grande courbure,

— la fréquence des formes kystiques sans communication,

— la rareté des formes tubulaires qui longent la petite courbure et s'ouvrent à chacune des extrémités.

4°) Les duplications duodénales (7 %) - BARCAT, BAROODY, BASU, SALMON, PELLERIN.

Elles intéressent surtout la deuxième portion. Il s'agit le plus souvent de formations kystiques allongées, non communicantes et dont le développement se fait rarement dans la concavité de l'anneau duodénal (12 %), beaucoup plus souvent sur le pourtour de l'anneau (88 %), soit vers le bas (8 %), soit vers le haut, à l'intérieur du petit épiploon (20 %), soit en arrière vers le rein (60 %).

De même que les localisations gastriques, ces duplications duodénales peuvent, dans leur développement supérieur, traverser le diaphragme, le médiastin moyen et postérieur et se continuer jusqu'au rachis dorsal par une expansion fibreuse plus ou moins longue.

La vascularisation de ces formations *abdomino-thoraciques* provient à la fois du mésentère, du diaphragme et du médiastin.

5°) Les duplications du jéjunum, de l'iléon et de la région iléo-cæcale :

Représentent 57 % des cas. On y relève la rareté des formes tubulaires et communicantes.

Il s'agit le plus souvent de formations kystiques juxta-intestinales, de taille variable à vascularisation commune avec prédominance de variétés sous-muqueuses formant saillie dans la lumière et de petit volume, siégeant au niveau du carrefour iléo-cæcal.

6°) Les duplications du côlon et du rectum :

Sont rares (9 %).

a) Les formes segmentaires sont les plus nombreuses, d'aspect généralement kystiques, non communicantes, elles s'implantent sur le cæcum et l'ascendant et essentiellement sur le rectum en position rétro-rectale.

b) Les dédoublements de la totalité du côlon : Sont exceptionnels.

BEACH en a dénombré 37 dans la littérature mondiale, mais RAVITCH y consacre une étude complète en 1953 avec 16 cas utilisables.

PELLERIN rapporte le 3^e cas français dans la thèse de FOUCAULT.

Situé dans 68 % des cas dans le sexe féminin, la duplication va *du plus simple* : représenté par le dédoublement de tout le cadre colique... *au plus complexe* : dédoublement de tous les organes axiaux de l'extrémité caudale, à savoir tube digestif en aval des dernières anses iléales, organes génitaux et urinaires impairs et médian ; *le fait constant est l'existence d'un côlon surnuméraire* parallèle au côlon sain, les deux tubes coliques ayant, l'un avec l'autre, des rapports variables ; la terminaison symétrique ou non, pour chacun des côlons, se faisant

- comme pour un anus normal,
- comme pour une imperforation anale,
- comme pour une fistule recto-vaginale ou recto-urétrale.

L'ensemble de ces répartitions topographiques doit suivre une classification simple, permettant des travaux comparatifs (MELLISH) :

- **Formes bucco-pharyngées : 3 %.**
- **Formes thoraciques et abdomino-thoraciques : 19 %.**
- **Formes abdominales : 78 %.**

C) HISTOLOGIE

La définition histologique des duplications, exigée par GROSS, conditionnait l'anatomie macroscopique.

Cependant des travaux récents (DOHN, BICKFORD) ont fait admettre certaines particularités dans l'étude de :

1°) La muqueuse.

En effet, la parenté embryologique des appareils digestif et respiratoire permet d'accepter dans la limite des duplications que l'épithélium de revêtement figure tous les types d'épithélium digestif ou dérivés, isolément ou simultanément.

- a) La muqueuse peut être identique à celle de l'intestin adjacent, ou la ressemblance n'être qu'approchée.
- b) La muqueuse peut présenter une hétérotopie marquée avec prédominance d'hétérotopie gastrique (l'hétérotopie pancréatique n'est pas exceptionnelle, surtout au niveau de l'estomac).

En définitive, sur 198 observations de la littérature où la nature de l'épithélium de revêtement était valablement consignée, on relève :

- 65 épithéliums gastriques ou gastroides (OLENIK et TANDATNICK, 34 %) ;
- 52 épithéliums intestinaux ;
- 36 épithéliums respiratoires ;
- 12 épithéliums œsophagiens.....,

Dans certains cas, vraisemblablement sous la dépendance essentielle de la tension du contenu et de sa qualité (33 cas), l'épithélium de revêtement peut être *altéré*, ou même remplacé par du *tissu fibreux* (MIXTER, CLIFFORD).

2°) La sous-muqueuse et la muscularis mucosae.

N'ont pas de caractère précis et sont très souvent le siège de lésions inflammatoires.

3°) La musculouse.

Son existence et sa constitution en deux couches contrariées sont l'un des éléments principaux du diagnostic, particulièrement précieux lorsque la muqueuse n'est pas caractéristique ou lorsqu'elle manque.

Cependant, la musculature est loin d'être aussi souvent régulière, en particulier au point de jonction.

Enfin sur la coupe histologique, l'infiltration et la sclérose marquée de la musculouse de la duplication contrastent avec l'intégrité de la musculouse intestinale.

Entre les deux couches, et surtout dans les formations tubulaires, l'existence de cellules ganglionnaires réalisant les plexus d'AUERBACH, signe une *innervation autonome*, expliquant les vidanges des formations communicantes, et les mises sous tension douloureuses.

En somme, le diagnostic n'exige pas forcément l'association d'une muqueuse et d'une musculouse de type digestif, puisque celle-là est souvent détruite et remplacée par des tissus fibreux (troisième violation).

Les caractères histologiques définissent la duplication et permettent eux seuls la différenciation — macroscopiquement impossible — entre duplication et kyste du mésentère (dont l'association est possible : PELLERIN).

D'autre part, la variété extrême des épithéliums de revêtement rencontré dans les duplications, permet parfois de reconnaître une muqueuse de type bronchique (OLENIK, TANDATNICK l'ont retrouvé 36 fois et 22 fois dans des duplications thoraciques).

La parenté des appareils digestif et respiratoire pose alors un certain nombre de problèmes qui paraissent actuellement avoir trouvé une solution satisfaisante.

- Lorsque, au sein d'une tuméfaction thoracique, il existe une muqueuse respiratoire associée à une couche musculaire lisse et surtout à des éléments cartilagineux, il est possible d'affirmer le **kyste bronhogénique**, d'autant que se surajoute un contact intime avec l'appareil pulmonaire.
- Lorsque, au sein d'une tuméfaction abdominale, il existe une même muqueuse respiratoire, associée à une double couche musculaire lisse, il est possible d'affirmer la **duplication**.
- Par contre lorsque, au sein d'une tuméfaction thoracique sur la même coupe histologique, manque le cartilage comme manquera aussi la notion de contact broncho-pulmonaire, il y a place pour toutes les discussions. *Seule la localisation interviendra : le contact œsophagien* sera indispensable au diagnostic de duplication.

En somme, actuellement la définition des duplications du tube digestif reste uniquement histologique et elle impose la présence de *tissu musculaire lisse disposé en deux couches*.

Faut-il donc s'astreindre à nommer duplication, tout ce qui répond à cette définition ?

Nous tenterons plus loin de donner une réponse à cette question.

D) EVOLUTION ANATOMIQUE

Il est difficile d'apprécier l'importance des complications survenant au cours de l'évolution des duplications qui, sans elles, risqueraient de passer inaperçues.

Néanmoins la rareté des formes asymptomatiques parmi la totalité des cas laisse penser que le plus grand nombre d'entre eux est sujet à complication, dont le type va dépendre en grande partie, mais non exclusivement :

- de la forme,
- de la taille,
- de la situation,
- surtout de l'existence d'une communication digestive.

1°) La compression :

Est dûe essentiellement à l'augmentation du volume liquidien intra-kystique, augmentation qui, outre les altérations de l'épithélium de revêtement est responsable de la compression des organes voisins, se traduisant :

- surtout par une obstruction aiguë ou chronique du grêle, du duodénum ou du pylore,
- parfois par une compression des organes médiastinaux,
- beaucoup plus rarement par une compression vasculaire.

2°) Le volvulus :

Est le plus souvent le fait d'une duplication kystique du grêle qui fait capoter l'anse dont elle est solidaire.

La torsion peut affecter le kyste lui-même s'il est appendu par un pédicule (SHEPPARD et GILMOUR).

3°) L'invagination :

Est fréquente, et secondaire aux duplications kystiques de petit volume, intra-pariétales, jéjunales ou iléo-cæcales.

4°) L'ulcère peptique :

Est surtout le fait des duplications tubulaires, présentant dans leur revêtement épithélial, une hétérotopie de type gastrique ou pylorique.

Ces ulcérations sont responsables de la majorité des :

5°) Perforations :

qui se produisent :

- soit en péritoine libre,
- soit dans un organe voisin.

Cependant, quelques perforations peuvent relever d'une toute autre cause et en particulier d'une nécrose par volvulus ou d'une ischémie par compression vasculaire.

6°) Les hémorragies :

Relèvent évidemment des mêmes étiologies.

Rarement cataclysmiques, elles sont le plus souvent microscopiques, ou d'importance moyenne.

Répétées, elles se traduisent par une anémie et représentent un des signes fondamentaux de l'affection.

Dans une série homogène de 185 observations (DOHN, PULSEN, MELLISH, FISHER), on retrouve :

- 136 occlusions,
- 6 péritonites par perforation,
- 14 hémorragies graves...

E) MALFORMATIONS ASSOCIÉES

1°) *L'association des duplications entre elles* : est relativement fréquente (4 à 8 %).

Ces duplications multiples peuvent être :

- soit en rapport avec le même segment du tractus digestif,
- soit à distance les unes des autres (SIEBER et MILLER).

L'association de duplications abdominale et thoracique paraît la plus fréquente [KEITH (1957), BASU (1962), MELLISH et KOOP, MARION (observation n° 2)].

Les duplications thoraciques sont en règle les premières à se révéler, car leur symptomatologie est beaucoup plus riche.

L'association de ces duplications, variables dans leur forme, leur structure histologique, constitue un argument majeur en faveur de l'unité du concept nosologique de Ladd et Gross.

2°) *Des malformations diverses* contribuent à l'étude pathogénique :

a) *Les malformations abdomino-pelviennes* :

Sont les plus nombreuses :

- Atrésies du grêle (3 %).
- Malrotations intestinales ou vices d'accollement (12 %) (J. MARION, observation n° 1).
- Diverticules de MECKEL (11 %).
- Atrésies des voies biliaires.
- Malformations pariétales, onphalocèles.

Il faut accorder une place spéciale aux imperforations anales et aux malformations génito-urinaires qui peuvent s'associer aux duplications dans deux circonstances différentes.

- Rarement avec une duplication haut située, sans rapport avec le périnée.
- Le plus souvent avec une duplication rectale ou colique *totales*.

Il s'agit alors d'une malformation complexe intéressant toute la région cloacale et du sinus urogénital (parmi les 16 cas rapportés par RAWITCH, on relève) :

- 10 dédoublements utéro-vaginaux ;
- 4 dédoublements de l'appareil génital masculin ;
- 12 dédoublements vésicaux ;
- 6 malformations rénales ;
- 4 onphalocèles.

b) *Les malformations rachidiennes :*

Sont nombreuses.

Signalées déjà par ROTH en 1881, elles ont été ensuite rapportées par FALLON, WARD et CONRAD.

Elles accompagnent le plus souvent les duplications thoraciques (88 %), et colo-rectales (9 %).

Elles sont :

- soit cervicales et thoraciques, de C 2 à D 8,
- soit dorso-lombaires basses, de D 12 à L 3.

Leurs aspects morphologiques sont variables et peuvent se traduire différemment sur des vertèbres voisines (hémi-vertèbres - Rachichisis antérieur ou postérieur - Défaut de segmentation vertébrale - Syndrome de Klippel-Feil).

Le pourcentage global des malformations associées aux duplications, chiffré à 50 % par MELLISH, permet en définitive d'isoler 3 groupes différents :

- les duplications isolées,
- les duplications associées à des malformations rachidiennes,
- les duplications associées à des malformations uro-génitales.

Ces associations malformatives ouvrent la page du chapitre complexe de l'embryologie.

EMBRYOLOGIE ET PATHOGENIE

Nous n'énumérerons pas la totalité des théories en présence.

Certaines sont complètement abandonnées ; d'autres ne reposent sur aucun argument contrôlé.

Nous nous contenterons d'aborder le problème en exposant, dans leur ensemble, les 3 groupes de théories les plus communément soulevées actuellement.

La solution paraissait séduisante lorsque GROSS reconnut une origine embryologique commune à des malformations aussi diverses. Il invoquait la **Théorie de l'erreur de repérmeabilisation** qui constitue la plus connue des :

A) Théories Organo-Génétiques.

1°) *Soutenue par BREMER (1944).*

D'après les constatations de TANDLER et JONHSON.

Cette théorie repose sur un *trouble de l'organo-génèse*.

Au cours de la croissance intestinale, de la 3^e à la 5^e semaine, l'épithélium proliférerait à des dates successives pour les différents étages du tractus digestif, jusqu'à combler la lumière intestinale.

Secondairement, vers le 3^e mois, cet épithélium épaissi, se creuserait de vacuoles dont la confluence rétablirait la lumière digestive.

Il suffirait d'un trouble dans cette vacuolisation pour donner lieu à une formation kystique ou tubulaire.

Cette théorie expliquerait aussi la genèse des sténoses et des atrésies intestinales ; mais la réalité des processus

embryologiques de *comblement* puis de *recanalisation* du tube digestif, n'a été confirmé qu'au niveau du duodénum, ou précisément les duplications sont rares.

Dans cette théorie, il semble qu'on ait tenté de trouver une origine embryologique superposable à la malformation, alors que c'est le raisonnement inverse qu'il eût fallu emprunter.

2°) *Les autres théories organo-génétiques*

qui se situent toutes d'ailleurs aux alentours de la 8^e semaine, c'est-à-dire à un stade tardif de l'embryogénèse, qu'il s'agisse...

- *du déterminisme vasculaire* invoqué par COURTOIS dans les atrésies intestinales ;
- *de la théorie diverticulaire* (Mac GREGOR) ;
- *d'une autre hypothèse de BREMER* faisant intervenir la *coalescence médiane* de deux sillons longitudinaux, dédoublant la lumière,

..ne résolvent pas non plus le problème de la situation mésentérique et des malformations rachidiennes connectées ou non.

Par contre :

B) **Les théories qui mettent en jeu un trouble de l'Embryogénèse**, datant de l'isolement de la **notochoorde**, s'efforcent d'en rendre compte :

a) *Pour SPANNER et MAC LETCHIE (1954) :*

Il existerait sur l'embryon de 16 jours *une adhérence* sur la ligne médiane entre le feuillet **ectodermique** et le feuillet **endodermique**.

Cette adhérence entraînerait un dédoublement notochordal obligatoire (figure 1).

Au moment de la formation des pièces vertébrales (dont la chorde dorsale est l'élément inducteur fondamental), sous l'influence de la migration des **Somites**, et autour de la gouttière Neurale fermée (22^e jour) le dédou-



FIGURE 1. — Rappel d'embryogénèse normale et évolution de l'embryon du 16^e au 22^e jour.

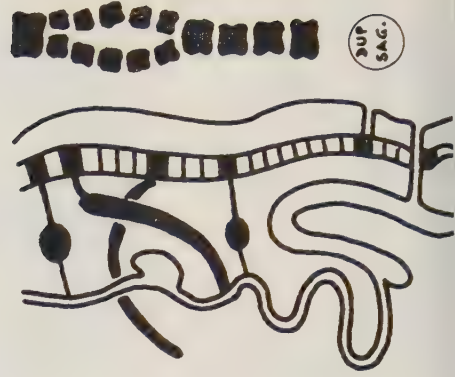
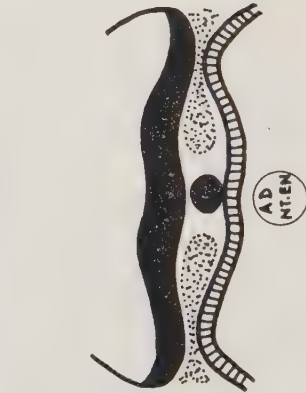
- Le feuillet ectodermique est représenté en noir : (EC).
- Le feuillet endodermique en hachuré : (EN).
- Le feuillet mésodermique en pointillé.
- La notochorde en noir : (NT).

On suit chronologiquement la formation du mésoblaste sous forme de cellules qui s'infiltrant entre les 2 feuillets primitifs (16^e jour), l'isolement de la notochorde (17^e, 18^e, 19^e jour).

Au 20^e jour, le feuillet ectodermique s'infléchit en son centre pour former la gouttière neurale (GN), pendant que le feuillet endodermique va donner l'intestin primitif (IP), bordé de chaque côté par le coelome interne et que latéralement les somites (SM) vont participer à la formation des pièces vertébrales, autour de la notochorde. C'est ce qui est réalisé au 21^e jour, lorsque la gouttière neurale est fermée et que l'intestin primitif a pris son aspect définitif.



ADHERENCES ECTO.ENDOD. MAC LETCHIE



ADHERENCES CHORDO.ENDOD. VEE NEKLAAS

blement Notochordal serait responsable des malformations vertébrales définitives (figure 2).

Dans le même temps, et au moment de la fermeture du tube intestinal primitif, l'adhérence ecto-endodermique, créerait un diverticule intestinal postérieur et sagittal, connecté avec le rachis, et relié ou non au tube digestif.

b) Pour STOCKEL et VEENEKLAAS (1952) :

C'est l'isolement de la Chorde dorsale qui entraînerait une adhérence antérieure avec le tube intestinal primitif.

Il en résulterait alors la formation d'un diverticule intestinal postérieur sans malformation rachidienne, puisqu'il n'existe pas dans ce cas de dédoublement notochordal.

Il en résulte donc un ensemble de malformations des trois feuillet embryonnaires que BENTLEY et SMITH en 1960 ont groupées sous le terme de « **Split Notochord Syndrom** » et qui comprend le plus souvent des anomalies rachidiennes antérieures et postérieures, médullaires, méningées, ou totales.

Ainsi ces deux théories peuvent expliquer toutes les duplications situées dans un plan sagittal, avec ou sans malformations rachidiennes.

Mais, elles semblent laisser sans solution, les grands dédoublements bucco-pharyngés et colo-rectaux disposés sur un plan frontal et pour lesquels on invoque :

FIGURE 2. — En haut de la figure, théorie de Mac Letchie avec de gauche à droite :

1. Adhérence ecto-endodermique (**AD. - EC.EN**).
2. Dédoublement notochordal (**DED. - NTC.**).
3. Formation d'une duplication par étirement postérieur de l'intestin primitif et malformation rachidienne (**DUP + M.R.**).

A la partie intérieure de la figure, théorie de Veeneklaas avec :

- A gauche, adhérence entre feuillet endodermique et notochorde (**AD. - NT.EN**).
- Au centre, formation de la duplication par le même mécanisme d'étirement avec intégrité rachidienne (**DUP + INT.R**).
- A droite, représentation sur un plan sagittal des duplications expliquées par cette théorie.

C) Une diplogénèse parfaite :

Réalisant une association quasi-constante avec des doublements d'organes axiaux, génito-urinaires ou céphaliques.

Ainsi, qu'il s'agisse d'un dédoublement, inférieur ou **dipigia** ou d'un dédoublement de la partie céphalique ou **diplosopia**, ces anomalies résulteraient d'une fusion antérieure dans le premier cas, postérieure dans le second, de deux lignes primitives sur un seul disque.

Il s'agirait donc là encore, d'un trouble précoce au stade pré-somitique de 14 jours.

— Sommes-nous donc en présence de trois groupes de malformations distinctes dans leur *pathogénie*, s'opposant dans leur topographie ?

a) *Les duplications des extrémités du tube digestif, céphalo-médiastinales et colo-rectales* ou les malformations associées sont fréquentes : (74 duplications cervicales, thoraciques et abdomino-thoraciques dont 18 isolées et 56 associées à des malformations vertébrales) et (21 duplications colo-rectales dont 4 isolées, 17 associées à des malformations uro-génitales ou vertébrales).

b) *Les duplications de l'estomac, du duodénum et de l'intestin grêle* : sans malformations rachidiennes (417 cas dont 360 isolés et 57 associés à des malformations diverses, distinctes des malformations vertébrales).

— Sommes-nous également en présence de troubles de la **térotogénèse**, différents dans leur expression et leur chronologie ?

1) Dédoublement des organes axiaux extrêmes, ou **mésodidymie** (division localisée de la chorde, théorie entrant dans la pathogénie des monstres doubles).

2) Défaut de mésenchymation en particulier au niveau de l'œsophage ou au niveau de l'éperon mésoblastique du cloaque.

3) Défaut de régression caudale,

4) Notochordo-dysraphie avec malformations vertébrales.

5) Troubles de l'organo-génèse pour la portion médiane ?

Toutes ces théories ne restent actuellement qu'à l'état d'*hypothèses* : défendues par les uns, elles sont rejetées par d'autres avec la même bonne foi et la même compétence.

Car reconnaître des théories embryologiques différentes, mettre en doute même la possibilité d'une unicité embryologique, serait du même coup remettre en question l'unité du concept nosologique de LADD et GROSS, et méconnaître les *associations* et les *formes de passage* entre les différents groupements.

S'en tenir à la stricte définition histologique, comme élément nécessaire et suffisant pour le diagnostic de duplication du tube digestif, constitue une *interprétation erronée* des travaux de GROSS.

Si tel était le cas, les entéro-kystomes de ROTH, dont l'*origine diverticulaire* supprime l'incertitude pathogénique, l'ensemble de la pathogénie diverticulaire devrait aussi entrer au sein des duplications.

Le sens qu'a donné GROSS au terme même de **duplication**, que méconnaît le terme français de **dédoublement**, et qui de ce fait, reste intraduisible, ne serait pas davantage respecté.

Il est possible que l'on ne trouve pas d'origine embryologique commune à toutes les duplications, mais si tel était l'aboutissement des recherches, il serait logique et honnête d'abandonner le groupement sous un *vocabulaire unique* de ces malformations, puisque sa création n'a été proposée que pour illustrer une étroite parenté embryologique.

SYMPTOMATOLOGIE

La description et l'analyse de la traduction clinique des duplications aboutissent à trois évidences :

A) *Il n'est pas de signe de la symptomatologie thoraco-abdominale qui ne puisse la révéler.*

En effet,

1°) Dans les localisations thoraciques ou abdomino-thoraciques, les symptômes les plus fréquemment rapportés témoignent d'une insuffisance cardio-respiratoire intermittente, le plus souvent par *compression médiastinale* (toux et crises paroxystiques de dyspnée et cyanose).

2°) Dans les localisations abdominales, on se trouvera devant un ensemble de symptômes évoquant :

- soit une *occlusion intestinale aiguë* du grêle,
- soit un tableau *d'invagination intestinale* : mais pas plus que les *crises douloureuses intermittentes* qui réalisent la toile de fond symptomatologique la plus fréquente, ces deux tableaux ne permettent à eux seuls d'évoquer la duplication.
- La découverte d'une *tumeur abdominale* en permet l'évocation, mais non l'affirmation.

B) *Il n'existe aucuns symptômes permettant d'affirmer la duplication*, cependant, si on leur accorde, comme DONOVAN, une valeur indiscutable par leur répétition, les *hémorragies digestives* constituent un signe de présomption indiscutable.

C) Les duplications abdominales à *révélation néonatale* se traduisent habituellement par une occlusion intestinale complète ou incomplète, *d'apparition retardée*, survenant le plus souvent vers le 7^e jour, après une émission méconiale normale, une hémorragie digestive présente dans 25 % des cas.

Il est particulièrement fréquent (60 % des cas) de retrouver par la palpation abdominale, une masse tumorale, occupant tout ou une partie de l'abdomen.

Dans ces conditions, on conçoit que le diagnostic préopératoire de duplication, ait été longtemps considéré comme impossible ou miraculeux.

Et pourtant si les signes cliniques n'ont d'autre intérêt que d'attirer l'attention sur la région, les résultats de **l'examen radiographique** peuvent apporter et apportent actuellement les éléments qui permettent d'ailleurs *essentiellement par élimination* d'arriver au diagnostic de duplication.

Cet examen sera rigoureux, chronologiquement sérié, et interprété avec soin (Radiographies sans préparation - Lavement baryté - Transit intestinal - Urographie intra-veineuse - Aortographie).

S'il est rare, mais non exceptionnel qu'il permette d'obtenir une *image directe* de la duplication par passage du liquide de contraste, il est habituel en éliminant d'autres causes de compression médiastinale ou de tumeur abdominale, qu'il en rende possible le diagnostic d'autant plus que l'on tiendra compte de la découverte de malformations associées, en particulier rachidiennes.

Dans les cas où le geste thérapeutique d'urgence ne s'impose pas, ces examens ne constituent

- ni une perte de temps,
- ni une discussion stérile.

Si des sacrifices anatomiques s'imposaient, il est évidemment préférable de les connaître d'avance et de prévoir ainsi les possibilités thérapeutiques.

TRAITEMENT

Le traitement de ces malformations ne peut être que chirurgical.

En effet, à partir du moment où la duplication se révèle, c'est qu'elle est compliquée (à de rares exceptions près : Observation N° 3).

- **Exérèses** complètes ou partielles (FISCHER),
 - **Dérivations** internes ou externes (ELWOOD et KIMPTON),
- résumant les méthodes appliquées.

Dans l'ensemble, les indications naissent des constatations anatomiques et en dépendant de la morphologie, de la localisation, des dimensions, des rapports avec le tractus digestif, de la vascularisation, restent une affaire de bon sens et de chirurgien pour décider l'importance du sacrifice intestinal.

La thérapeutique chirurgicale, étudiée suivant la répartition topographique a été remarquablement exposée par PELLERIN et FOUCAULT. Nous n'y reviendrons pas et nous bornerons à résumer les indications :

1°) Exérèse simple et totale de la duplication.

C'est le geste idéal qui reste, malheureusement, rarement possible, sauf dans les formes sphériques para-œsophagiennes.

2") Exérèse de la duplication et du segment intestinal adjacent.

Cette éventualité est souvent rendue nécessaire en raison de la fréquence de la vascularisation commune. Le plus souvent, elle sera suivie d'un rétablissement de la continuité par une anastomose termino-terminale, remplacée par une termino-latérale lorsqu'il existe une trop grosse incongruence des 2 bouts.

3") Résection partielle de la duplication avec drainage interne.

C'est en particulier le cas des duplications qui ne peuvent être enlevées en totalité, à cause de leur longueur, ou de leur accollement avec des organes voisins qui ne peuvent être sacrifiés.

- a) Une longue duplication avec communication proximale, peut être anastomosée avec l'intestin adjacent à son bout distal, après résection partielle, créant ainsi un drainage interne et la disparition des symptômes.
- b) Une duplication non communicante peut être drainée par la création d'une fenêtre entre la lésion et l'intestin adjacent ou en anastomosant la duplication à une anse montée en Y.
- c) Dans le cas où une partie de la duplication est laissée en place, sa muqueuse peut être à l'origine d'**ulcère peptique** et d'**hémorragie** : mais pour beaucoup, il est préférable d'accepter cette éventualité d'ennui tardif, que de faire une exérèse destructrice, radicale d'organes sains, dans le but d'enlever complètement la duplication.

4") Résection partielle de la duplication et exérèse de la muqueuse restante.

Si une duplication non communicante ne peut être enlevée complètement, il est parfois possible de réséquer la

portion **muqueuse** du segment restant contiguë à l'intestin, en laissant persister la musculieuse.

Cette technique, souvent employée au niveau du duodénum, doit être entreprise avec soin et précaution.

5°) **Marsupialisation.**

Une duplication qui ne peut être réséquée, peut être marsupialisée, à condition que sa muqueuse soit détruite par des solutions sclérosantes ou par curetage.

Cette technique ne devrait pourtant être employée que lorsque les autres procédés sont impossibles.

Il serait fastidieux de rapporter les différents pourcentages d'accidents ou de mortalité relevés dans les différentes statistiques.

S'il reste vrai que certaines localisations sont réputées plus mauvaises (duodénales, coliques et rectales), l'étude de la littérature révèle, de façon globale et définitive que :

*L'année 1950 est la **plaque tournante** de la thérapeutique et des résultats.*

Avant 1950, on relève :

(50 % d'interventions radicales et 50 % de décès).

— *Depuis 1950 :*

(88 % d'interventions radicales et 5 % de décès).

Il apparaît clairement enfin que la plus grosse proportion de décès se rencontre encore dans les interventions palliatives (88 %).

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° 1

J.-M... D..., est né le 2 mars 1954.

Poids à la naissance : 4,500 kg.

Présentation céphalique : cris immédiats : évacuation méconiale normale. Par ailleurs, aucun antécédent particulier.

Tout est normal jusqu'au sevrage au cinquième mois. A ce moment, et jusqu'à 18 mois ::

- les selles deviennent pâteuses, parfois franchement liquides,
- l'abdomen s'étale en ventre de grenouille,
- le retard staturopondéral s'accuse.

La scène clinique est telle qu'on parle successivement de syndrome cœliaque et de maladie de Hirschprung. Cahin-caha, l'enfant atteint la cinquième année.

Il présente toujours des troubles du transit intestinal, avec épisodes douloureux caricaturant la subocclusion, en même temps que la mère s'affole de sa pâleur. Effectivement, lors d'une nouvelle hospitalisation à Genève en octobre 1959, la N.F. révèle 1.560.000 G.R. Un bilan radiologique à cette époque conclut : fistule iléo-colique perméable dans les deux sens. En fin de compte, la diarrhée persistant, et surtout les douleurs abdominales dominant la scène clinique, inquiètent parents et Médecin traitant et J.-M... est hospitalisé le 10 mars 1960 dans le Service du Pr JEUNE à l'Hôpital Debrousse.

Poids : 21,800 kg - Taille : 107 cm - Age : 6 ans.

Il s'agit donc d'un enfant d'aspect général convenable à l'exception d'un abdomen distendu ; l'examen est normal.

Les différents examens pratiqués biologiques sont normaux.

Température normale.

Bilan des graisses : normal.

Hyperglycémie provoquée, test de West normaux.

Calcémie, calciurie, phosphatémie, phosphaturie normales.

Age osseux : 5 ans.

Coprocultures : stériles.

Examen parasitologique des selles : négatif.

Par contre, *l'examen radiologique* complet de l'intestin va permettre dans son ensemble des conclusions intéressantes :

Lavement baryté (16-3-60) : Il permet d'éliminer le mégacolon. Il montre par contre une certaine mobilité du côlon transverse et du côlon droit, qui sur des clichés différents occupent des positions différentes, allant de la F.I.D. à la région sous-hépatique par la région iléo-cæcale. Il doit donc exister une insuffisance d'accolement, rappelant le mésentère commun.

Par ailleurs, les dilatations aériques observées sur tous les clichés avec niveaux liquides en position debout, sont dues à une distension des anses grêles qui contiennent des selles liquides, et qui sont finement cerclées par des images bordantes, évoquant la présence de liquide péritonéal.

On ne voit aucun signe de fistule colique.

— Transit du grêle (23-3-60) : Il est d'interprétation assez difficile et nécessite un certain nombre de clichés.

1°) Estomac et duodénum : Estomac de petites dimensions s'évacuant rapidement : Cadre duodénal refoulé en haut et à gauche par une masse arrondie qui pourrait être une anse grêle dilatée et contenant du liquide.

Les premières anses jéjunales sont normales.

2°) Grêle : s'étalant sur 3 heures : On observe des images de type coeliaque avec fragmentation de la baryte.

2 h. 15, après ingestion, on commence à voir la baryte dans le bas-fond de certaines dilatations du grêle dans le flanc droit.

3°) Pour accélérer le transit, on fait ingérer du sérum glacé.

Les clichés sont pris étalés sur 2 heures, le dernier 5 h. 30 après ingestion barytée.

Ils montrent davantage les anses dilatées remplies de liquide en position debout.

En conclusion, il paraît s'agir d'une sténose chronique de la partie moyenne du grêle par anomalie congénitale (Dr. C. BÉRAUD).

Le Pr. JEUNE tira des excellents clichés radiologiques, les conclusions suivantes le 30-3-60 :

1°) Il n'y a pas de sténose duodénale.



FIGURE 3. — Observation n° 1 :

— Transit baryté : 4 heures après le début du transit et 1 h. 20' après ingestion de sérum glacé.

On note : 1°) La présence de baryte dans la fin de l'iléon et le côlon ascendant.

2°) Une stagnation de baryte diluée dans une anse située dans la F.I.D.

2°) Il n'y a pas d'images caractéristiques de dilution de cœliaquie.

3°) Il n'y a pas de retard net de la traversée du grêle. 3 h. 55 après l'ingestion, le côlon transverse est nettement rempli.

4°) Dans la partie droite de l'abdomen, il y a en permanence des images de niveaux et on trouve au fond des anses un peu de bouillie barytée. Or, s'il y avait sténose du grêle et si la bouillie se diluait dans des anses en sub-occlusion chronique, on ne comprendrait pas qu'elle soit retrouvée en concentration normale dans le gros intestin aussi précocement (Fig. n° 3).

Le seul diagnostic logique est celui de *duplication intestinale*.

On sait en effet qu'il peut y avoir communication entre l'intestin et la duplication, expliquant qu'il passe un peu de baryte stagnant dans les anses de la duplication ».

Intervention, le 8-4-60, après bilan préopératoire :
(Pr. J. MARION, Dr DAUDET, A. G. C. F. M^{lle} HUVET).

Grande laparotomie médiane. Dès l'ouverture, on est frappé par un intestin très distendu et lorsqu'on l'extériorise, on voit sous lui un grêle pelotonné, de calibre très réduit (7 à 8 fois plus petit que l'intestin dilaté). L'extériorisation en masse est d'autant plus facile qu'il existe un mésentère commun et aucun accollement. Il faut de plus détordre de 3 tours de spire dans le sens inverse des aiguilles d'une montre pour obtenir la disposition du mésentère commun avec le cæcum derrière et à gauche du mésentère.

A partir du cæcum, on reconnaît tout le cadre colique qui est au complet et normal.

Le grêle que l'on explore alors, a repris un calibre satisfaisant après détorsion, mais son calibre reste 2 à 3 fois plus petit que l'intestin dilaté extériorisé en premier lieu.

En remontant ce grêle, on arrive en un point situé à environ 100 cm de l'angle iléo-cæcal, où l'intestin distendu et jaunâtre s'implante sur l'intestin normal qui est resté accolé à lui sur 15 cm environ, en canon de fusil, séparé par un sillon incomplet (figure 4 du haut).

Cet intestin en dérivation est suivi sur toute sa longueur, et son calibre est de plus en plus gros. Il se termine en un cul-de-sac marqué par de petites cicatrices étoilées. Il présente un mésentère propre après l'accolement, dont les vaisseaux sont congestifs et les ganglions plus congestifs encore que le mésentère normal.

L'exploration du grêle normal est reprise jusqu'à l'A.D.J. : par ailleurs, estomac et duodénum sont normaux.

La seule conduite logique est la résection : résection de l'intestin normal accolé, et résection de tout l'intestin en dérivation. C'est ce qui est fait en commençant par l'hémostase du méso

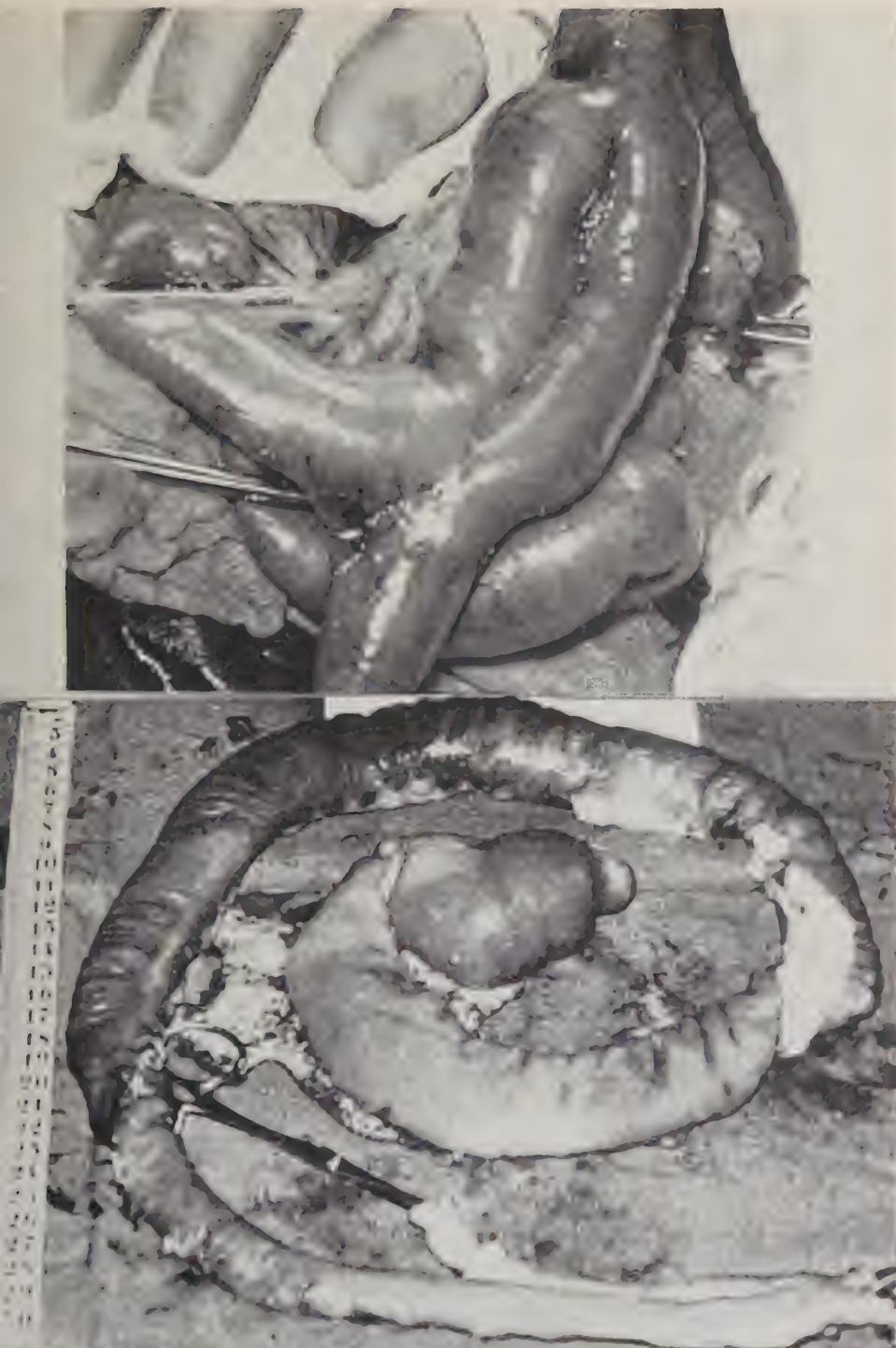


FIGURE 4. — Observation n° 1 :

En haut : Photographie en cours d'intervention : début du diverticule géant, accolé en canon jumelé sur 15 cm.

En bas : Aspect de la pièce opératoire.

propre au « diverticule » puis en terminant par celle du méso commun avec anastomose terminale en 2 plans aux points séparés, des deux bouts de l'intestin normal.

Oblitération de l'orifice mésentérique : le méso propre est ramené sur lui-même en deux feuillets qui font cornets.

Fermeture : durée de l'intervention : 1 h. 30.

Examen de pièce opératoire (figure 4 du bas).

Après un accolement sous-séreux sur 15 cm avec l'intestin grêle adjacent, la pièce se présente comme un diverticule géant de 125 cm de long ; l'ouverture de la pièce montre que le revêtement muqueux du fond est revêtu d'ulcérations multiples.

Examen Anatomo-pathologique A E 3636 - Pr. Ag. F. LARBRE :

La malformation tapissée d'une muqueuse de type intestinal normal, reproduisant fidèlement celle de l'intestin adjacent, possède une musculature en 2 couches avec cellules ganglionnaires conservées.

Çà et là, on note quelques ulcérations, avec *disparition de l'épithélium*, perte de substance profonde dépassant la sous-muqueuse et atteignant la musculature. Les bords et le fond de ces ulcérations sont occupés par un granulome inflammatoire. Enfin, sur les berges de ganglions ulcérés, on reconnaît des amas de cellules de BRUNNER, qui permettent d'affirmer l'existence d'îlots d'hétérotypie muqueuse, de type pylorique.

Les suites opératoires seront d'une simplicité déroutante à l'exception d'un épisode particulier débutant à la 24^e heure après l'intervention. Agitation : polypnée extrême. R.A. : 11 volumes. K : 3 mEq.

Cette acidose surprenante, dans le décours d'une intervention est traitée par rééquilibration contrôlée.

Le quatrième jour, la R.A. = 43 v. et K. = 4 mEq. Agitation et polynée ont entièrement disparu.

J.-M... se lève au dixième jour. Alimentation et transit normal.

Contrôle transit du grêle, 3 mai 1960 : Disparition des niveaux liquides précédemment constatés. Le transit est pratiquement normal (Dr BÉRAUD).

Il est revu deux mois plus tard, fin juin 1960.

Une selle spontanée par jour.

Pas de vomissements.

Prise de poids : 5 kg.

Abdomen pratiquement normal, ayant considérablement diminué de volume : la mère surtout applaudit à la transformation de son enfant.

En juin 1965, 5 ans plus tard, excellent état, aucun trouble digestif.

OBSERVATION N° 2

E... B... est née le 19-1-61, 3.880 g. à la naissance, accouchement normal, aucun antécédent collatéral ou héréditaire notable.

— Dès la naissance, le médecin traitant est frappé par un abdomen volumineux et étalé, évoquant une aplasie de la musculature abdominale. Il existait par ailleurs une masse dans l'hypocondre gauche, donnant le contact lombaire.

Une U.I.V. est pratiquée le 2-2-61 : le cliché à 15 minutes objective (figure 5) :

- l'étalement de l'abdomen,
- une pyélogramie normale,
- un gros cœur,
- une masse thoracique droite qui évoque un thymus.

— A partir du 4-2-61 apparaissent :

des troubles digestifs : vomissements et chute de la courbe pondérale ;

des troubles respiratoires : crises de cyanose paroxystiques, soit spontanées, soit au cours des biberons.

Ces troubles fonctionnels s'aggravent progressivement, et le nourrisson est hospitalisé dans le Service du Pr. BERTOYE à l'Hôpital Debrousse le 13-2-61.

— A l'entrée, il pèse 3.700 g., et se cyanose au cours de l'examen. Ce qui oblige à le maintenir en permanence sous la tente à oxygène. L'auscultation cardiaque pratiquée par le Dr VERNEY ne révèle rien d'anormal, et on pense à un *pneumothorax*.

L'abdomen reste étalé, atone, et on perçoit dans l'hypocondre gauche une tuméfaction molle, du volume d'une mandarine, donnant le contact lombaire (figure 6 A).

Les clichés thoraciques montrent une opacité paramédiastinale droite, homogène, de contours réguliers, étendue de la région sous-claviculaire à la coupole diaphragmatique. Cet aspect avait pu évoquer un poumon rétracté par un pneumothorax, mais la frame pulmonaire déborde l'opacité pathologique en haut et en dehors.

L'hypothèse de tumeur médiastinale conduit à discuter un thymus, mais quelques séances de radiothérapie médiastinales d'épreuve sont pratiquées sans efficacité sur le volume de la tumeur.



FIGURE 5. — Observation n° 2 :

Urographie intra-veineuse du 2-2-61 à 15 minutes.

a) Image ovoïde thoracique droite.

b) Pyélogramme normal.

c) Aspect étalé de l'abdomen avec refoulement des anses grêles à droite.

L'urotomographie affirme la bonne valeur fonctionnelle des deux reins, et leur morphologie normale. Elle permet d'éliminer l'hypothèse de reins polykystiques et d'hydronéphrose.

Un transit œsophago-gastrique est pratiqué le 22-2-61 :

L'œsophage y est en situation normale : il n'est ni refoulé, ni déprimé par la tuméfaction.

Les clichés en O.A.D. révèlent son siège postérieur, évoquant ainsi le neurinome.

Il existe enfin une plicature gastrique provoquée par une masse tumorale de l'hypocondre gauche et sur le cliché à 4 h. 30, le cadre colique est refoulé à droite.

Enfin la situation des anses grêles permet d'évoquer un mésén-
tère commun. Le transit intestinal est peu perturbé.

Le dossier radiologique permet donc de diagnostiquer une *double masse kystique, thoracique et abdominale*, non raccordée au tube digestif.

Il est logique d'accorder à ces deux formations kystiques une même origine, et après avoir éliminé le neurinome, ou le tératome, l'hypothèse la plus séduisante est celle de duplication intestinale.

On décide alors une intervention en deux temps. L'importance des troubles respiratoires impose d'abord de tenter l'excision de la masse thoracique droite.

Première intervention., le 1-3-61 (Drs M. JAUBERT DE BAUJEU, M. DAUDET A. G. M^{me} BEJUY).

Thoracotomie par ouverture du 5^e espace. La plèvre est libre. Le poumon refoulé en avant par une masse sous-pleurale kystique, située dans la gouttière postérieure et qui remonte jusqu'au 3^e espace, en bas elle affleure le diaphragme. Elle adhère fortement aux éléments de la gouttière postérieure. Le volume de la masse gênant sa dissection, on pratique une ponction évacuant 60 cc de liquide muqueux et clair (PH 9 : activité amyolitique : 22,5 unités SOMOGYI), le kyste est alors facilement clivable par voie sous-pleurale. Il n'existe pas d'adhérences intimes avec l'œsophage. Il n'existe aucune communication avec un viscère, ni *aucun prolongement à travers le diaphragme*. Le poumon refoulé se ventile bien, mais conserve au niveau du Fowler une importante déformation due au refoulement par le kyste. Fermeture sur un drain de Redon.

Les suites opératoires sont très simples. Bon réexpansion pulmonaire sur les radios post-opératoires.

Examen de pièce opératoire (figure 6 B).

Tuméfaction kystique allongée du volume d'un melon rempli d'un liquide citrin.



FIGURE 6 A. — Observation n° 2
Aspect de l'enfant.



FIGURE 6 B. — Observation n° 2
Duplication thoracique.

FIGURE 6 C. — Observation n° 2
Duplication abdominale avec la portion
d'anse jéjunale accolée et résequée.

La coupe montre une muqueuse de revêtement lisse, sans anfractuosités.

(La fig. 6 B montre la pièce opératoire regonflée par injection du liquide ponctionné).

Examen anatomo-pathologique AE 1953 (Pr. Ag. F. LARBRE) :

« La paroi du kyste est parfaitement organoïde ; on y reconnaît très facilement les couches suivantes :

1°) La muqueuse ne présente un épithélium de surface que sur de très courts prélèvements, l'épithélium étant abrasé sur le reste du fragment. Cet épithélium est constitué par *une seule couche de cellules cylindriques hautes assez sombres* ; sous l'épithélium, une mince couche de glandes peu ramifiées avec des cellules polyédriques assez pâles, mais non muqueuses, la partie profonde de cette muqueuse est séparée de la sous-muqueuse par la muscularis-mucosæ.

2°) La sous-muqueuse est peu épaisse, mais comporte quelques îlots lymphoïdes.

3°) La musculuse est épaissie avec *deux couches bien identifiables*, mais prenant parfois un aspect plexiforme, entre ces deux couches, l'interstice est bien visible, mais ne comporte pas de cellules ganglionnaires.

En définitive, il s'agit manifestement de dysembryoplasie omoplastique. Les caractères de l'épithélium et de la couche de glandes permet d'éliminer une origine bronchique et évoque très fortement *un kyste de nature gastroïde* ».

La deuxième intervention a lieu le 28-3-61 (Pr. J. MARION, Dr M. DAUDET, A. G. Dr D. RICHARD).

Incision paramédiane gauche. La disposition de l'intestin s'avère être celle d'un mésentère commun, le cæcum est antérieur et gauche, le côlon plonge derrière le duodénum qui descend verticalement de l'estomac, tout en dessinant des simosités, et passe ensuite derrière une masse qui est du volume d'une orange et dans la face postérieure de laquelle, l'intestin est absolument inclus. Dès lors, les lésions ayant été correctement vues, la topographie reconnue, il devient impossible d'envisager une conservation, une séparation intestin-duplication, et on pratique une résection avec suture bout-à-bout, la suture de la portion distale étant faite en bec de flûte. A noter que comme dans beaucoup de mésentères communs, on a dû sectionner des voies d'adhérences sur le bord droit du duodénum vertical.

La coupe de la pièce opératoire, montre que le kyste et l'intestin collé sur lui, comme un pneu sur une jante, ont une paroi musculaire propre les englobant à la périphérie. Le kyste contient

environ 40 cc de liquide identique à celui du kyste thoracique (Ph 7,88 : activité amylolytique 10 unités S) (figure 6 C).

Examen Anatomo-pathologique A. F. 2795 (Pr. Ag. F. LARBRE) :

« Les deux fragments ont été examinés, appartenant à la paroi du kyste loin de la lumière intestinale, ils comportent :

a) *Une muqueuse* dont l'épiderme desquame ne peut être reconnue, on ne peut non plus affirmer l'existence ou l'absence de villosités. De cette muqueuse seule persiste une couche glandulaire et cette couche est constituée par la juxtaposition de glandes arrondies, les cellules pâles sont de type muqueux. Ces caractères permettent de les rattacher au groupe des *glandes de Brunner*.

b) La sous-muqueuse est très réduite, non inflammatoire, sans follicules lymphoïdes.

c) *La musculieuse* est épaisse et normalement constituée par ses deux couches séparées par un intestin fibreux.

Le 3^e fragment comporte la paroi du kyste et la portion d'intestin qui lui est adossé.

a) La paroi intestinale est normale.

b) La paroi du kyste présente les mêmes caractères que ceux qui sont décrits ci-dessus.

Les suites opératoires immédiates sont très simples, mais vers le 20^e jour, l'enfant présente des vomissements abondants du type bilieux.

Les radiographies abdominales révèlent des *niveaux liquides* et un épanchement péritonéal. Il ne fait aucun doute qu'il existe une occlusion franche et une réintervention s'impose.

Troisième intervention, le 21-4-61 (Pr. MARION, P. GAILLARD, A. G. Dr D. RICHARD).

Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic. Dès l'ouverture du péritoine, il s'écoule un peu de liquide et quelques gouttes de pus au niveau de plusieurs points d'adhérences des anses à la paroi. On doit libérer plusieurs anses pour obtenir une extériorisation totale. Il n'y a pas de volvulus, mais une agglutination en masse de tout le grêle et du gros intestin, que l'on doit libérer au tampon monté, du pylore jusqu'au sigmoïde.

On note de très volumineuses adénopathies mésentériques, une sonde en polythène est glissée par l'anesthésiste jusque dans la première anse jéjunale, F. T.

Les suites opératoires d'abord simples (reprise du transit à la 48^e heure), sont troublées à partir du 7^e jour par l'apparition d'une *fistule du grêle*, extériorisée à la partie haute de la cicatrice.

4 applications quotidiennes de Placenta frais la jugulent de façon spectaculaire en 5 jours.

L'enfant est rendue à sa famille le 6-6-61, en parfait état, elle est revue en août 1961, poids 7,200 kg.

Par la suite, on a régulièrement de ses nouvelles par le Docteur FOURNIER, de Montceau-les-Mines. Aucun trouble respiratoire ni digestif (excellent état en 1964).

OBSERVATION N° 3

L... R... est né le 2 mai 1964.

Poids à la naissance : 3.500 gr.

Aucun antécédent pathologique.

A l'âge de 6 mois, à l'occasion d'un épisode rhinopharyngé, découverte fortuite, au cours d'un examen systématique, d'une *tuméfaction de l'hypocondre droit*, jusque-là asymptomatique.

Cette tuméfaction, ferme et mobile, du volume d'une mandarine, est absolument indolore.

Le reste de l'examen est entièrement négatif.

Toutes les investigations biologiques sont normales.

U. I. V. normales.

Sur le cliché radiographique abdominal sans préparation du 28-10-64, la partie basse du côlon ascendant est refoulée vers la région médiane.

Cet aspect se retrouve *sur les clichés du transit intestinal* du 29-10-64 (Fig. n° 7).

Il s'agit donc d'une tuméfaction qui siège à la partie basse de la *gouttière pariéto-colique droite*. 3 diagnostics sont évoqués :

- Tumeur hépatique pédiculée,
- Kyste du mésocôlon,
- Duplication du carrefour iléo-cæcal.

Le diagnostic *de kyste mésocolique* est le plus vraisemblable, mais on préfère celui de *duplication*, et c'est dans cet esprit que l'on intervient.

Intervention le 30-10-64 (Dr DAUDET, J. C. IMBERT, A. G. M^{me} ZECH).



FIGURE 7. — Observation n° 3 :

Transit baryté montrant l'empreinte de la duplication kystique
de l'angle iléo-cæcal.

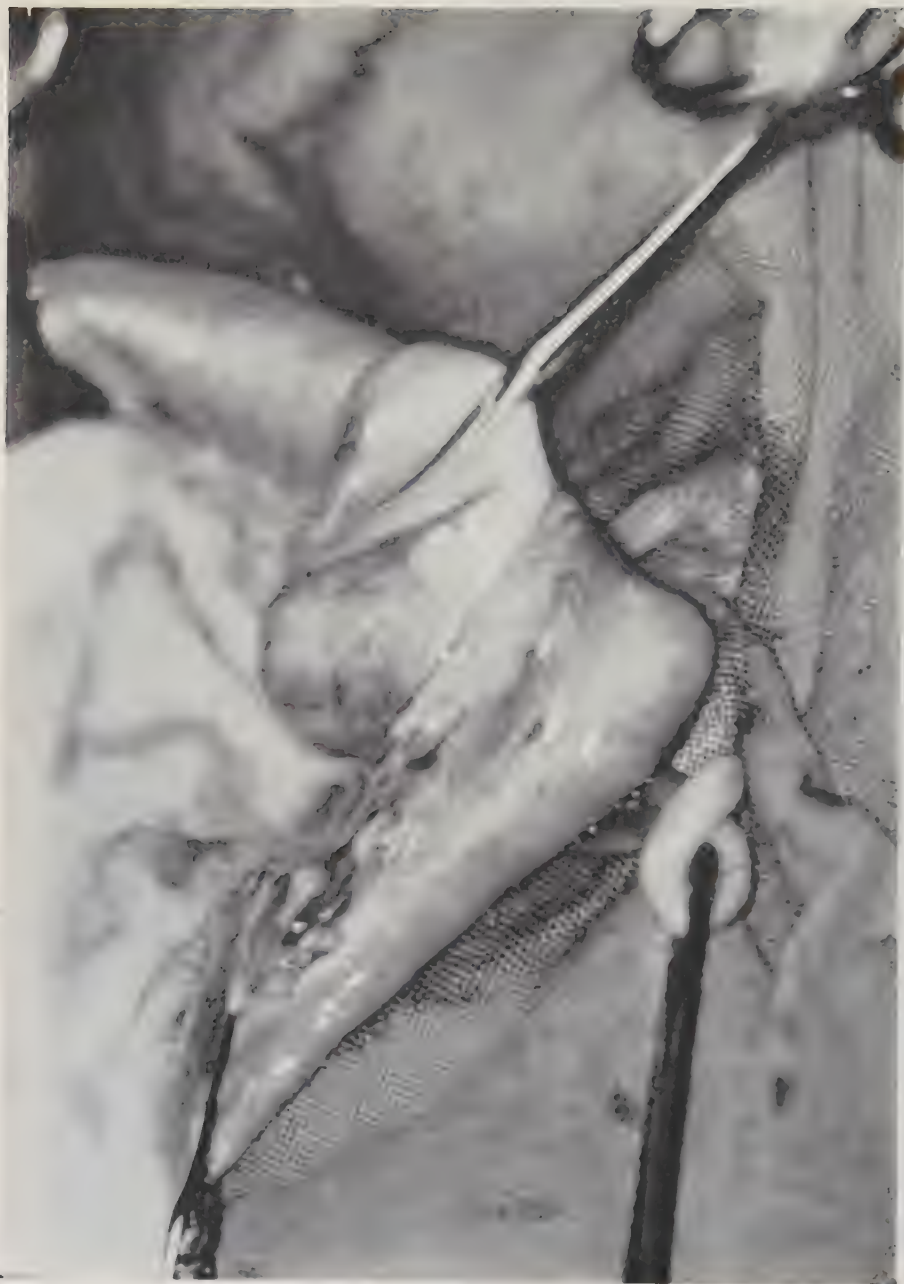


FIGURE 8. — Observation n° 3 :
Aspect de la duplication dans l'angle iléo-caecal

Para-rectale droite. Dès l'ouverture du péritoine, on s'aperçoit que la tuméfaction perçue siège dans l'angle iléo-cæcal, au-dessus de la terminaison du grêle. Elle est du volume d'une prune et semble faire corps avec l'angle iléo-cæcal, en ce sens qu'il n'y a pas d'interruption de la séro-muscleuse au niveau de cette tuméfaction. La palpation la montre rénitente, comme remplie de liquide. Il existe quelques adénopathies dans le mésentère et le mésocôlon, de volume modéré (Fig. 8).

En raison de la dilatation de la dernière anse grêle, et de l'excellente vascularisation du côlon au-dessus de la tuméfaction, on se décide pour une résection limitée emportant toute la pièce iléo-cæcale, avec suture termino-terminale en deux plans séparés à la deknatel 0000. Péritonisation. Fermeture en 3 plans.

La coupe de la pièce montre qu'il s'agit d'une duplication probable à forme sphérique contenant 10 cc de liquide citrin et clair. Il apparaît que cette duplication possède une paroi muqueuse autonome et une paroi musculo-séreuse commune à elle-même, au cæcum, à l'intestin grêle.

Examen Anatomo-pathologique - A I 8584, Dr SALLE :

On reconnaît très bien une paroi intestinale avec muqueuse comprenant de nombreux amas lymphoïdes intra-épithéliaux et une musculeuse comprenant ses deux couches. A la partie profonde, la couche musculaire est séparée par un tissu fibreux, et apparaît une paroi comprenant une couche de fibres musculaires sur laquelle repose par l'intermédiaire d'un chorion sous-muqueux, une muqueuse de type intestinal avec cellules caliciformes. Cette muqueuse est par endroits linéaire et par autres endroits, présente quelques villosités rappelant de façon caractéristique la muqueuse intestinale comportant quelques cryptes glandulaires.

Il n'a pas été observé dans ce tissu d'amas lymphoïdes comme on le voit dans l'intestin normal.

Les suites opératoires sont simples.

Excellent état 12 mois plus tard.

COMMENTAIRES

A) Ces trois observations répondent parfaitement aux exigences de la **définition** :

- Toutes les trois possèdent une **muscleuse** en 2 couches, avec existence de cellules ganglionnaires dans l'observation n° 1.
- L'épithélium de revêtement, altéré 2 fois jusqu'à être abrasé par endroit, *est toujours de type digestif*. Dans le diverticule géant de l'observation n° 1, il prend par endroit le type pylorique, avec glandes de BRUNNER. Dans la double localisation de l'observation n° 2, il possède chaque fois une allure **gastroïde**. *On retrouve donc 3 fois un épithélium gastrique.*

B) L'**aspect morphologique** permet de distinguer une formation **tubulaire** et trois formations **kystiques**.

- **La formation tubulaire** de l'observation n° 1 était accolée à l'intestin normal sur 15 cm en **canon de fusil**. Elle communiquait à **plein canal** avec l'intestin, et se présentait sous la forme d'un **diverticule géant extra-intestinal** de 125 cm. De **siège iléal**, elle possédait une vascularisation commune sur le segment accolé, mais distincte sur le segment libre, ce qui explique la simplicité de l'exérèse.

Pleine de liquide intestinal, sa soustraction équivalant à une diarrhée importante, explique les désordres métaboliques post-opératoires.

— **Les 3 formations kystiques** étaient dissemblables.

— Dans l'observation n° 2, à double localisation, la malformation **médiastinale**, légèrement allongée, du volume d'un petit melon, était plaquée contre l'œsophage par des adhérences très lâches contenant une vascularisation précaire issue des intercostales.

La malformation **intestinale**, intimement unie à la deuxième anse jéjunale, du volume d'une orange, représentait *le type juxta-intestinal sous-séreux, à vascularisation commune* (Type Y).

Toutes deux, sans communication, contenaient un **liquide** à pH alcalin (7, 88 et 9), à pouvoir amylolytique modéré, mais certain (22 et 10 unités SOMOGY).

— Dans l'observation n° 3, la malformation, du volume d'une prune, de siège rétro-cæcal, sans communication, *juxta-intestinale intra-musculaire*, possédait une vascularisation dont le sacrifice compromettait la dernière anse grêle.

C) **La répartition topographique** comportait donc :

1 forme thoracique,

3 formes intestinales (jéjunum, iléon, angle iléo-cæcal).

D) *Le groupement des symptômes* a permis dans tous les cas, une **étude pré-opératoire** minutieuse.

Le diagnostic a été fait :

— 2 fois dans les six premiers mois de la vie,

— 1 fois à 6 ans.

● Dans l'observation n° 1, la **discussion diagnostique** a été longue, puisque les **troubles du transit** d'allure subocclusive et diarrhéique, accompagnés d'**anémie**, qui traduisaient l'affection, avaient débuté à *l'âge de 18 mois*.

Pendant plus de 4 ans, furent successivement évoqués :

une **Cœliaquie**, une Maladie de **Hirschprung**, une **fistule iléocolique**.

● Dans l'observation n° 2, c'est un **abdomen volumineux** et **étalé** qui évoqua dès la naissance une aplasie de la musculature abdominale, avant que ne s'installe des troubles **digestifs** et **respiratoires**, ces derniers dominant la scène clinique et faisant penser à un pneumothorax ou à une hypertrophie thymique.

— Le silence clinique de l'observation n° 3 s'est traduit par une **découverte d'examen systématique**.

● Ainsi, dans chaque cas, les examens furent poussés au maximum, le **diagnostic préopératoire** fut établi grâce à l'examen radiologique.

E) Dans aucune des trois observations,

Le traitement ne posa de problème particulier,

chaque fois, l'exérèse complète fut possible au prix d'un sacrifice intestinal minime dans la localisation jéjunale de l'observation n° 2 et dans l'observation n° 3.

Le succès fut total dans les trois cas, la guérison se maintenant 5, 4 et 1 an après l'intervention.

F) Malheureusement, aucune des trois observations n'apporte de contributions **embryopathogéniques**.

— Aucune ne présentait de malformations associées.

— Même la double localisation de l'observation n° 2 ne livre aucun secret, car elle ne s'accompagnait d'aucune malformation rachidienne, et la duplication thoracique ne possédait pas de connexions décelables.

Au dossier des duplications, ces trois observations n'apportent que des éléments anatomo-cliniques et le réconfort d'une thérapeutique radicale et bénéfique.

CONCLUSIONS

Depuis la description de LADD, GROSS, HOLCOMB et FARBER en 1952, on s'accorde actuellement à donner le nom de duplication intestinale aux malformations contiguës au tractus digestif, à la condition qu'elle possède une couche musculaire lisse et une muqueuse de type intestinal.

L'étude anatomo-pathologique de ces malformations permet :

- une description morphologique intéressant la forme de la duplication, sa communication avec l'intestin normal, sa dimension, son rapport avec la paroi digestive et sa vascularisation ;
- la connaissance de sa répartition topographique :
 - bucco-pharyngée,
 - thoracique et abdomino-thoracique,
 - abdominale.

L'hypothèse embryologique d'une erreur de reperméabilisation, soulevée par GROSS, n'explique qu'imparfaitement d'ailleurs les localisations idéales de la malformation. Une théorie plus intéressante, celle du « **Notochord Split Syndrom** » défendue par BENTLEY et SMITH et intéressant le stade plus précoce de l'embryogénèse, est plus vraisemblable.

Le diagnostic de l'affection aboutit à deux évidences. Il n'est pas de signes de la symptomatologie thoraco-abdominale qui ne puissent les révéler. Il n'existe aucun symptôme permettant d'affirmer la duplication. Cepen-

dant, depuis 1960, la fréquence du diagnostic pré-opératoire s'accroît, en même temps que diminue le pourcentage de la mortalité survenant après un traitement uniquement chirurgical et où les thérapeutiques radicales occupent une place de choix.

Les 3 duplications, observées dans le service du Professeur MARION en 10 ans qui représentent 3 variétés anatomiques différentes, illustrent l'étude précédente.

Vu : *Le Doyen,*
J. F. CIER.

Vu : *Le Président de la Thèse,*
P^r J. MARION.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 21 Décembre 1965.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. LOUIS.

BIBLIOGRAPHIE

La Bibliographie complète de la question se trouve dans le Symposium sur les duplications du tube digestif et paraîtra dans les Annales de Chirurgie Infantile en 1966.

Nous ne citerons ici que les références auxquelles nous nous sommes reporté.

- ABRAMI (G.), DENNISON (W. M.). — Duplication of the stomach. *Surgery*, 1961, 49, 794.
- BARCAT (J. R.). — Un cas de kyste entéroïde du duodénum. *Mém. Acad. Chir.*, 1949, 75, 545-550.
- BAROODY (W. G.), INNE (S. R.), HARRISON (H. W.). — Enterogenous cyst of the duodénum. *Gastro-enterology*, 1956, 30, 523.
- BASU (R.), FORSHALL (I.), RICKHAM (P. P.). — Le dédoublement du tube digestif. *Brit. J. Surg.*, 1960, 47, 477.
- BATTERSBY (J. S.). — Duplication of the œsophagus. *Q. Bull. Indiana-Univ. M. Center*, 1950, 12, 9.
- BEACH (P. D.). — Duplicating of the primitive hindgut of the human being. *Surgery*, 1961, 49, 779.
- BENTLEY (J. F. R.) et SMITH. — Developmental posterior enteric Remnants an spinal malformation. The split notochord syndrom. *Arch. Dis. Child.*, 1960, 35, 76.
- BICKFORD (B. J.). — Mediastinal cysts of gastric origin (1 case). *Brit. J. Surg.*, 1949, 36, 410-413.
- ELACK (R. A.), BENJAMIN (E. L.). — Enterogenous abnormalities. *Am. J. Dis., Child.*, 1936, 51, 1126.
- BREMER (J. L.). — Diverticula and duplications of intestinal tract. *Arch. Path.*, 1944, 38, 132.

- CALDERA (R.), GOUDIE (M.) et ROSSIER (A.). — La duplication de l'intestin grêle chez le nouveau-né. *Arch. Fr. Péd.*, 1960, 17, n° 6, 754-771.
- COURTOIS (J.). — Les origines fœtales des occlusions congénitales du grêle dites par atresie. *J. Chir.*, 1959, 78, 404.
- DOHN (K.), POULSEN (O.). — Enterocystomas (report 6 cases). *Acta Chir. Scand.*, 1952, 102, 21.
- DONOVAN (E. J.). — Gross intestinal haemorrhage in infants and children. *S. Clin. North America*, 1947 27, 2, 443.
- DONOVAN (E. J.) et SANTULLI (T. V.). — Duplication of the alimentary tract. *Ann. Surg.*, 1947, 126, 289.
- EDWARDS (H.), DUKES (C.). — Congenital diverticula of the intestine with report of case exhibiting heterotopia. *Brit. J. Surg.*, 1929, 17, 7.
- ELWOOD (J. S.). — Dédoublément médiastinal de l'intestin. *Arch. Dis. Child.*, 1959, 34, n° 178, 474-479.
- FALLON (M.) et DORDON (A.R.G.). — Mediastinal cyst of fore gut origine associated with vertebral abnormalities. *Brit. J. Surg.*, 1954, 41, 520.
- FÈVRE (M.), BARCAT (J. R.) et DUHAMEL (B.). — Accidents aigus chez le nouveau-né et le nourrisson par duplication du tube digestif. *XIII^e Congrès des Pédiâtres de langue française*, mai 1951, 2, 92.
- FISHER (H. C.). — Duplication of the intestinal tract in infants. *Arch. Surg.*, 1950, 61, 957-973.
- FOUCAULT (D.). — Les duplications abdominales du tube digestif (à propos de 23 observations). *Thèse Paris*, 1963.
- GOUDIE. — Manifestations néonatales des duplications de l'intestin grêle. *Thèse Paris*, 1960, n° 706.
- GROSS (R. E.). — The Surgery of infancy and childhood. *Saunders C.*, 1953, 225.
- GROSS (R. E.), HOLCOMB (G. W.), FARBER (S.). — Duplication of the alimentary tract. *Pediatrics*, 1952, 9, 449.
- HENNEMANNE (G.). — A propos de 2 cas de dédoublements intestinaux. *Ann. Péd.*, 24 nov. 1959, n° 54/11, 555-562.
- HOUDOUX (G.). — Contribution à l'étude des duplications de l'intestin grêle. *Thèse Paris*, 1958, n° 241, 28.

- HUDSON (H. W.). — Giant diverticula or reduplication of intestinal tract. *New England J. Med.*, 1935, 213, 1123.
- HUGHES-JONES (W. E.). — Enterogenous cysts. *Brit. J. Surg.*, 1934, 22, 134.
- JEUNE (M.), MARION (J.), BÉRAUD (C.), DAUDET (M.), DEFFRENNE (P.). — Duplication intestinale de la partie terminale du grêle (à propos de 2 observations). *Journ. Radio et électro.*, 1961, 42, n° 5, 261-265.
- JOHNSON (F. P.). — Development of the mucous membrane of the large intestine and vermiform process in the human embryo. *Amer. J. Anat.*, 1913, 14, 187.
- KEITH (D.), ROBERTS (K. D.). — Two cases of spinal abnormalities associated with duplication of the gut and meloena. A review of the theories concerning their origin. *Brit. J. Surg.*, 1957, 44, 377.
- KIMPTON (A. R.), CRANE (D. R.). — Heterotopic gastric mucosa and reduplication of the intestinal tract. *Am. J. Surg.*, 1940, 49, 342.
- LADD (W. E.). — Duplication of the alimentary tract. *South. Med. J.*, 1937, 30, 363.
- LADD (W. E.), GROSS (E. R.). — Surgical treatment of duplication of the alimentary tract. Enterogenous cyst of ilium duplex. *S. G. O.*, 1940, 70, 295.
- LEWIS (F. J.), THYING (F. W.). — The regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of the pig, rabbit and man. *Am. J. Anat.*, 1907, 7, 505.
- LOPRESTI (J. M.), KAUFMAN (P.), HAWFIELD (H. M.). — Duplication of the alimentary tract. *Clin. Proc. Child. Hosp. Wash.*, 1960, 6, 357.
- MAC LETCHIE, PURVES (J. K.), SAUNDERS (R. L.). — The genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cyst. *S. G. O.*, 1954, 99, 135.
- MARION (J.), JEUNE (M.), LARBRE (F.), DAUDET (M.), NIVELON (J. L.). — Un cas de dédoublement intestinal diagnostiqué avant l'intervention ; résection, guérison. *Péd.*, 1961, 16, n° 2, 186-193.
- MELLISH (R. W.), KOOP (P. C.). — Clinical manifestations of duplications of the bowel. *Ped.*, 1961, 27, 397.
- MILLER (J. M.), GINSBERG (M.). — Congenital duplication of the stomach. *Arch. Surg.*, 1950, 60, 995.

- MIXTER (C. G.), CLIFFORD (J. H.). — Congenital mediastinal cysts of gastrogenic and bronchogenic origin. *Ann. Surg.*, 1929, 90, 714.
- MOORE (T. C.), BATTERSBY (J. S.). — Dédoublement congénital de l'intestin grêle. Compte rendu de 11 cas. *S. G. O.*, 1952, 95 n° 5, 557.
- NEUHAUSER (E. B.), HARRIS (B.). — Roentgenographic features of neuroenteric cysts. *Amer. J. Roent.*, 1958, 79, 235.
- OLENIK (J. L.), TANDATNICH (J. W.). — Congenital mediastinal cysts of fore gut origin. *Amer. J. Dis. Child.*, 1946, 71, 460-476.
- PELLERIN (D.), LANGUEPIN (A.). — Duplications intestinales. *Ann. Chir. Inf.*, 1962, 3, 252.
- PENITSCHKA (W.), REY (G. W.). — Les malformations kystiques entérogènes, les « entérokystomes » du tube digestif. *Langenbocks Arch. Klin. Chir.*, 1957, 285, n° 4, 420.
- PROCHIANTZ (A.), MINKOWSKI (A.). — Occlusion néo-natale avec volvulus total du grêle, infarctus du grêle et multiples entérokystomes. *Arch. Franç. Péd.*, 1951, 8, n° 4, 426.
- RAVITCH (M. M.). — Hindgut duplication doubling of colon and genital urinary tracts. *Ann. Surg.*, 1953, 137, n° 5, 588-601.
- RAVITCH (M. M.), SCOTT (W. W.). — Duplication of the entire colon, bladder and urethra. *Surgery*, nov. 1953, 34, n° 5, 843-858.
- ROTH (M.). — Ueber Missbildungen im Bereich des ductus omphalo-mesentericus. *Arch. Path. Anat.*, 1880, 86, 371.
- SALMON (M.), AUBESPY (P.), BONYALA (J. M.). — Duplication du duodénum chez le nouveau-né. *Ann. Chir. Inf.*, 1960, 1, 82.
- SCHEIN (C. J.), GRUNDFEST (J.). — Perforated ileal reduplication. Case report and review of the literature. *Surgery*, April 1957, 41, n° 4, 695-698.
- SHEPPARD (M. D.), GILMOUR (J. R.). — Torsion of pedunculated gastric cyst. *Brit. Med. J.*, 1945, 18, 74.
- SIEBER (W. B.). — Alimentary tract duplications. *Arch. Surg.*, 1956, 73, n° 3, 383-392.
- TANDLER (J.). — Gegenbaur Morphologisches Jahrbuch. 1902, 29, 187.
- TERRIER (F.), LECÈNE (P.). — Un nouveau cas de kyste juxta-intestinal. *Rev. Chir.*, 1904, 24, 161.

- THOMAS (L.). — Contributions à l'étude des duplications du tube digestif à propos d'un cas. *Thèse Paris*, 1955, n° 571, 38 p.
- VEENEKLASS (G. M. H.). — Intrathoracic cysts of the stomach. *Maandschr. Kinder.*, 1951, 19, 37.
- VEENEKLASS (G. M. H.). — Pathogenesis of intrathoracic gastrogenous cysts. *Am. J. Dis. Child.*, 1952, 83, n° 4, 500.
- WARE (G. W.), CONRAD (H. A.). — Dédoublement thoracique du tube digestif. *Am. J. Surg.*, 1953, 86, n° 3, 264-272.
- WRENN (E. L.). — Tubular duplication of the small intestine. *Surgery St-Louis*, 1962, 52, n° 3, 494-498.

TABLE DES MATIERES

I. — Introduction	11
II. — Historique et Définition	13
III. — Etiologie	17
IV. — Anatomie pathologique	19
V. — Embryologie et Pathogénie	33
VI. — Symptomatologie	41
VII. — Traitement	43
VIII. — Observations personnelles	47
IX. — Commentaires	65
X. — Conclusions	69
XI. — Bibliographie	71

IMPRIMERIE BERTHOD
BOURG
